Aus der Tübinger Universitäts-Augenklinik.

Neuritis optica

infolge von Heredität und congenitaler Anlage (Leber).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

von

Dr G. Schleich

o. ö. Professor der Augenheilkunde und Vorstand der ophthalmiatrischen Klinik

Der medizinischen Fakultät in Tübingen

vorgelegt

von

Gustav Klopfer

prakt. Arzt in Untertürkheim (Württ.).

ACAD. MED. BAT. BIBL.

Tübingen,

Verlag von Franz Pietzcker

1898

BUCHDRUCKEREI G. SCHNÜRLEN IN TÜBINGEN.

Meinem

lieben Vater und Schwiegervater

in kindlicher Dankbarkeit

zugeeignet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552309_0197

Nachdem schon von verschiedenen Seiten, insbesondere von A. v. Gräfe (1858 und 1865) und von Mooren (1867) — wobei von der früheren vorophthalmoskopischen Zeit abgesehen wird — das eigentümliche Vorkommen von Sehnervenerkrankungen bei verschiedenen männlichen Mitgliedern derselben Familie ungefähr um die Zeit der Pubertät ohne bekannte Ursache erwähnt wurde, hat Leber[1]) erstmals die besondere Aufmerksamkeit der Fachgenossen auf diese eigentümliche Form idiopathischer »Neuritis optica infolge von Heredität und congenitaler Anlage« gelenkt und diese Erkrankung als scharfumschriebenes Krankheitsbild von den übrigen Sehnervenleiden abgegrenzt. Auf Grund der Beobachtung verhältnismässig weniger eigener Fälle hat Leber eine erschöpfende Darstellung dieser Erkrankung gegeben, welcher durch die weiteren darauf folgenden Beobachtungen nichts wesentliches beigefügt worden ist. Die Zahl der späteren Mitteilungen dieser Erkrankung ist eine spärliche: manche sind nur gelegentlich erwähnt oder aber zeigen viele Lücken, so dass immerhin, wenn auch voraussichtlich neue Gesichtspunkte nicht werden eröffnet werden, eine Bereicherung der Kasuistik durch Mitteilung weiterer Beobachtungen wünschenswert erscheint.

Im folgenden soll daher ein Bericht über eine Beobachtung dieser Erkrankung, die in der Tübinger Universitätsaugenklinik gemacht wurde, zunächst seinen Platz finden und im Anschluss daran eine Übersicht über die seit Leber's Darstellung in der mir zugänglichen Litteratur niedergelegten Fälle gegeben werden.

---

1) Siehe Litteraturverzeichnis.

1. Fall: J., A., 21 Jahre alt, Schreiber von Sch.

Patient bemerkte im Februar 1892 einen allmählich immer dichter werdenden Nebel vor beiden Augen; trotzdem konnte er aber seinem Berufe, wenn auch nur mit grosser Mühe, noch bis Mitte März nachgehen, musste ihn jedoch dann wegen zunehmender Sehstörung aufgeben; irgend eine Ursache der Erkrankung weiss er nicht anzugeben: er hat kein Trauma an den Augen oder am Kopfe erlitten, hat keinerlei akute Erkrankung durchgemacht; mit aller Bestimmtheit wird luetische Affektion in Abrede gezogen; im Trinken ist er äusserst mässig, raucht nur sehr selten und sehr wenig (nur Sonntags manchmal 1—2 Cigarren), aber auch oft wochenlang überhaupt gar nicht; ferner sind Anhaltspunkte für irgend eine andere Intoxikation nicht zu gewinnen; er fühlt sich zur Zeit völlig wohl und ganz kräftig, hat guten Appetit, normale Verdauung, ist angeblich noch nie ernsthaft krank gewesen und leidet nie an Kopfschmerzen, Schwindel u. s. f.

Wegen der Abnahme des Sehvermögens hat er schon verschiedene Ärzte zu Rate gezogen und ist auch klinisch anderwärts mit Quecksilbereinreibungen und Strychnin behandelt worden. Trotzdem hat das Sehvermögen in kurzer Zeit beiderseits, besonders aber rechts stark abgenommen, so dass er nicht mehr, selbst nicht den grössten Druck lesen, sich aber wohl noch führen kann.

Aufnahme in die Universitätsaugenklinik in Tübingen vom 23. Juli bis 6. August 1892.

Status präsens: Rechts Finger auf $^1/_2$ m, grosse Buchstaben werden nicht erkannt, von den Farben nur blau in grossen Proben. Eine mit erheblichen Schwierigkeiten verbundene Gesichtsfeldaufnahme ergiebt keine bemerkbare Einschränkung der peripherischen Grenzen; über das ganze Gesichtsfeld ist ein dichter grauer Schatten gelagert; ein Skotom lässt sich aber nicht umgrenzen.

Links: Finger auf $1^1/_2$ m; Buchstaben von Jäger Nr. 19 in der Nähe; von den Farben nur blau erkannt; auch hier giebt eine sorgfältige Gesichtsfeldprüfung keine Einschränkung der peripheren Grenzen; in dem nach links durch einen grauen Schatten überdeckten Gesichtsfeld ist ein zentrales Skotom nicht zu umschreiben.

Der objektive Befund ergiebt beiderseits äusserlich normale Verhältnisse; der Sehnerv ist entschieden, wenn auch nur wenig,

blässer als normal; keine Zeichen von Neuritis; Gefässfüllung zeigt ebenfalls nichts Abnormes; keine Herderkrankung im Augenhintergrunde. — Sagittaldurchmesser des Kopfes von Glabella frontis bis Protuberantia occipitalis 19,7 cm; grösster Querdurchmesser 13,5 cm; Horizontalumfang des Schädels 57 cm; zwischen beiden oberen Enden des Ohransatzes über den Scheitel gemessen 32 cm, zwischen Protuberantia occipitalis bis Glabella frontis über den Scheitel längs der Mittellinie gemessen $35^1/_2$ cm; Pupillardistanz 67 mm.

Diagnose: Neuritis retrobulbaris aus unbekannter Ursache mit Übergang in Atrophie (?).

Ordination: täglich Diaphorese, ungt. ciner. 2 gr. und Strychnininjektionen in die Schläfen.

Nach 14tägigem Aufenthalte in der Klinik, während welcher eine Änderung weder in der Funktion noch im objektiven Befunde festgestellt werden konnte, und sich für die Diagnose nichts weiteres ergab, wünscht Patient dringend Entlassung nach Hause. Mit dem Rate, die angefangene Kur zu Hause fortzusetzen, und sich seiner Zeit zur Untersuchung wieder einzufinden, verlässt er die Klinik. Er lässt nichts mehr von sich hören, bis er am 16. Nov. 1897 wieder und zwar mit seinem Bruder J., L. (siehe weiter unten!), der ebenfalls schlecht sieht, in der Ambulanz sich einstellt:

Patient giebt an, dass er seither gesund gewesen sei und dass sich sein Sehvermögen in den letzten fünf Jahren nicht in bemerkenswerter Weise verändert habe; er hat seinen früheren Beruf (Schreibereigeschäft) nach seiner Entlassung aus der Klinik nicht wieder aufnehmen können, ist aber wohl im Stande gewesen, gröbere landwirtschaftliche Arbeiten zu Hause, wenn auch mit Mühe, zu verrichten; er kann sich überall, auch wo er nicht bekannt ist, ziemlich gut führen.

Der objektive Befund ergiebt kräftigen, normalen Ernährungszustand; nirgendwo am Körper, trotz genauester Untersuchung, irgendwelche krankhafte Veränderungen; keinerlei Zeichen überstandener Lues, nirgends Drüsenschwellungen; Respirations- und Circulationsorgane durchaus normal; Urin ohne Eiweiss, ohne Zucker, in normalen Quantitäten abgesondert mit dem spez. Gewicht von ca. 1015. — An den Augen sind äusserlich normale Verhältnisse: die Pupillarreaktion zeigt nichts Abnormes; die Medien

sind klar. — Der Augenspiegel ergiebt Emmetropie und deutlich ausgesprochene atrophische Verfärbung und Exkavation des Nervus opticus. Maschen der Lamina cribrosa sind gut zu sehen; die Gefässe sind auf dem Opticus spärlich, indessen die grossen Stämme nicht abnorm enge; nirgends eine Herderkrankung und keinerlei Zeichen voraufgegangener Neuritis optica. — Die Funktionsprüfung ergiebt exzentrische Fixation; rechts Finger sicher auf 1 m; links auf 1—1 1/2 m. Von Farben wird nur blau exzentrisch erkannt. — Die sorgfältig aufgenommene Gesichtsfeldprüfung (vergl. Beilage I) ergiebt rechts grosses zentrales Scotom von ganz unregelmässiger Form, sodann exzentrische Einschränkung des Gesichtsfeldes von innen oben. Blau wird nur in einem kleinen schmalen bandförmigen Bezirk nach aussen von dem zentralen Scotom erkannt. Links keine exzentrische Gesichtsfeldeinschränkung; die Aussengrenzen sind annähernd normal; neben einem grossen zentralen Scotom unregelmässiger Form findet sich, durch einen schmalen Bezirk davon getrennt, ein zweites solches parazentrales; blau wird nur in einem nach innen von dem zentralen Scotom gelegenen unregelmässig geformten Bezirk erkannt (vergl. Beilage II).

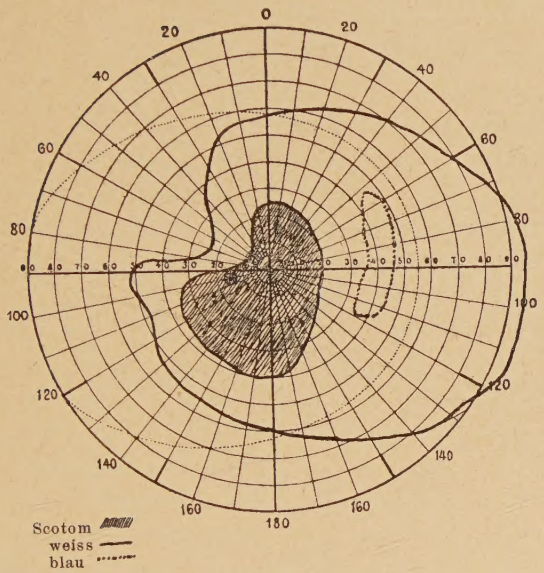
Diagnose: Atrophia nervi optici nach Neuritis retrobulbaris.

Auf eingehendes Befragen wird nach Zögern erst angegeben, dass zwei Brüder des Patienten (siehe weiter unten!), ein älterer, J., L., im 24. Lebensjahre, und ein jüngerer, J., F., im 20. Lebensjahre, in ganz gleicher Weise angeblich wie Patient selbst, an den Augen erkrankt seien und ein defektes Sehvermögen haben. Weiter seien ein Vetter, Mutterschwestersohn, im 20. Lebensjahre, und noch ein anderer Verwandter, Grossmutterschwestersohn, zwischen dem 23. und 24. Lebensjahre in derselben Weise erkrankt wie Patient. Sonst sind in der ganzen Verwandtschaft keine Augenleiden, auch keinerlei anderweitige auffällige Erkrankungen besonderer Art vorgekommen. Die Vorfahren und Verwandten sollen alle kräftige und gesunde Leute sein und sind Mühlenbesitzer und Kleinbauern. Über Blutsverwandtschaft der Eltern und Heiraten in der Familie zwischen Verwandten kann nichts angegeben werden. — Bei weiterer Nachforschung ergiebt sich, dass der den Patienten begleitende, um 1 Jahr ältere Bruder, J., L., vor einigen Jahren

Beilage I.

J., A.

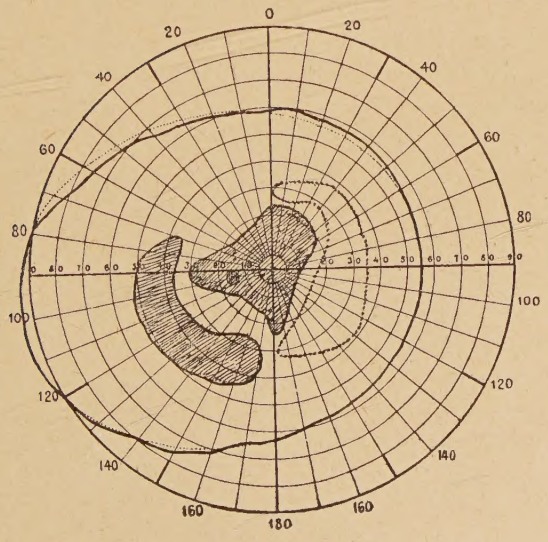
Rechtes Auge.



Beilage II.

J., A.

Linkes Auge.



ebenfalls in der Ambulanz der Klinik untersucht worden ist, worüber folgende Notizen vorliegen:

2. Fall: J., L., Bauer von Sch., 24 Jahre alt.

Patient kommt am 18. Mai 1894 in die Ambulanz mit der Angabe, seit ca. 8 Wochen habe das Sehvermögen, anfänglich in der Ferne, neuerdings auch in der Nähe, sehr erheblich abgenommen. Er will früher ganz gut gesehen haben, hat als Soldat gut geschossen; vor 1 Jahr ist er nach dreijähriger Militärdienstzeit vom Heere entlassen worden; er ist während dieser Zeit sowie auch früher nie krank gewesen und hat angeblich die Strapazen während seiner Dienstzeit leicht und gut überstanden.

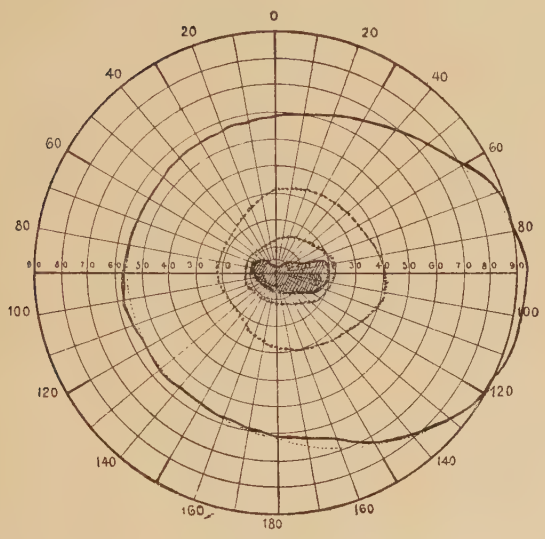
Status präsens vom 18. Mai 1894: Rechts Finger auf 4 m, Jäger 16; links Finger auf 5 m, Jäger 14; Farben alle, auch in kleinen Proben, in der Nähe wohl erkannt. Bei gröberer Prüfung keine Gesichtsfeldeinschränkung, kein Scotom nachzuweisen. Objektiv äusserlich an den Augen ganz normaler Befund: prompte Reaktion der Pupillen. Mit dem Augenspiegel sind keine pathologischen Verhältnisse zu erkennen. Sehnerv von normaler Farbe, mit scharfer Grenze, Makulagegend intakt. Patient wird zu weiterer genauerer Untersuchung und Diagnose wieder nach der Klinik bestellt, erscheint aber nicht wieder, bis er am 16. November 1897 in Begleitung seines Bruders (siehe oben!) kommt, bei welcher Gelegenheit er einer genauen Untersuchung unterzogen wird. Seit der ersten Untersuchung ist er nie krank gewesen. In Ergänzung der oben gegebenen kürzeren Anamnese ist nachzutragen, dass er nie eine venerische Affektion gehabt hat, dass er nur ganz wenig raucht und ganz mässig trinkt. Wegen der schon vor 3 Jahren hier festgestellten Sehstörung hat er sich anderwärts in Behandlung begeben.

Status präsens am 16. November 1897: Kräftiger Mann, von mittlerem Ernährungszustande, ohne irgendwelche krankhafte Veränderungen, mittlerer Grösse; Schädelumfang 54½ cm, -Durchmesser, von Protuberantia occipitalis bis Glabella frontis gemessen 18,2 cm, grösster Querdurchmesser 16,1 cm, von Protub. occip. bis Glab. front. über den Scheitel längs der Mittellinie gemessen 32,5 cm, zwischen beiden Ohransätzen über den Scheitel 32,5 cm.

Beilage III.

J., L.

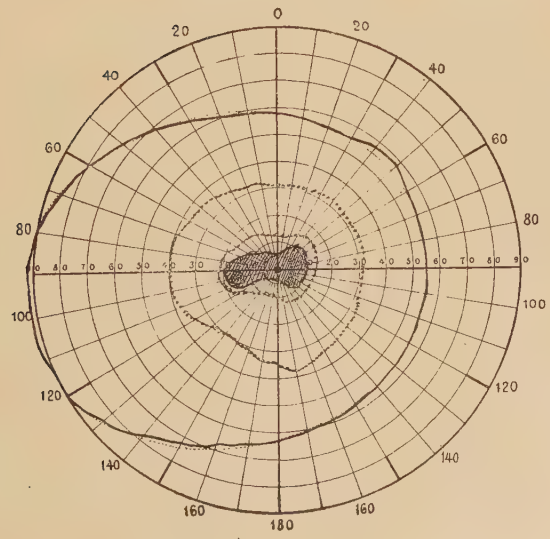
Rechtes Auge.



Beilage IV.

J., L.

Linkes Auge.



Pupillendistanz 65 mm. — Sehvermögen. Links Finger auf 1 m, rechts auf 2 m. Gesichtsfeld (cfr. Beilage III und IV) zeigt beiderseits zentrales Scotom für weiss, ein etwas grösseres für blau; Aussengrenzen für weiss gar nicht eingeschränkt, für blau nur mässig conzentrisch verengt; ausser blau keine Farben erkannt. Äusserlich sind die Augen vollkommen normal und es besteht prompte Pupillenreaktion; die Medien sind klar; Emmetropie; schmale Aussensichel; die Gefässe sind etwas nach dem inneren Rande zu verschoben; der Sehnerv ist weiss gefärbt mit atrophischer Exkavation; die Maschen der lamina cribrosa sind gut sichtbar; die Gefässe zeigen annähernd normalen Füllungszustand, sind aber im Ganzen etwas spärlich. Nirgends ist eine Herdaffektion nachweisbar; Macula lutea intakt.

Diagnose: Atrophia nervi optici.

Es kann nun keinem Zweifel unterliegen, und zwar mit Rücksicht auf Anamnese, Verlauf der Erkrankung und besonders auf den gegenwärtigen Zustand, dass es sich bei den vorliegenden Fällen um eine Atrophie des opticus nach „Neuritis optica infolge von Heridität und congenitaler Anlage“ handelt. — Bei beiden männlichen Patienten tritt bei bei übrigens völlig gutem Gesundheitszustande ohne begleitende andere Erscheinungen, insbesondere ohne Kopfweh, überhaupt ohne jedwede äussere Ursache eine bedeutende Abnahme des Sehvermögens mit Störung der Farbenwahrnehmung ohne anfängliche Gesichtsfeldstörung auf. Der ophthalmoskopische Befund zeigt anfangs keine der Sehstörung entsprechende Veränderung. Die erhebliche Sehstörung tritt weiterhin in kurzer Zeit auf, schreitet im Verlaufe weniger Wochen bis zu einem gewissen Grade fort, um dann stillezustehen. Der definitive Zustand der Funktionsstörung ist durch ein zentrales Skotom gekennzeichnet mit entsprechender Beschränkung der gesamten Sehleistung. — In dem einen Falle, der in typischer Weise das zentrale Scotom zeigt, ist eine Aufhebung der Wahrnehmung der Farben mit Ausnahme von Blau vorhanden. Für diese Farbe ist nur eine mässige conzentrische Einschränkung und ein die Grenzen des zentralen Skotoms nur wenig überschreitender zentraler Ausfall vorhanden. Im anderen Falle ist an dem rechten Auge eine exzentrische Gesichtsfeldeinschränkung (cfr. Beilage I) nachweisbar.

Die Form des zentralen Skotoms ist von unregelmässiger Beschaffenheit; die Grenzen desselben zeigen gewisse Ähnlichkeit mit den Aussengrenzen für Weiss; Blau wird nur in einem kleinen Bezirke parazentral erkannt. Links ist keine Einschränkung der Aussengrenzen nachzuweisen. Neben einem zentralen Skotom findet sich ein parazentrales, durch einen schmalen Streifen von demselben getrennt. Blau wird nur in einem schmalen Bezirk nach innen vom zentralen Skotom erkannt.

Der endgiltige Befund im Augengrund zeigt ausgesprochene Atrophie des Opticus ohne deutliche Zeichen vorausgegangener Neuritis optica.

Die Erkrankung ist im 21. resp. 24. Lebensjahre aufgetreten. In demselben Lebensalter ist auch ein weiterer Bruder (J., F.) erkrankt, sowie ein Mutterschwestersohn (Geschwisterkind W., F.) und ferner ein Grossmutterschwestersohn (S., G.). Von einer Erkrankung weiblicher Glieder der Familie ist nichts bekannt geworden. Von den oben genannten erkrankten Verwandten hat man sich bei dem Vetter (W., F.) von dem schlechten Sehvermögen überzeugen können, eine objektive Untersuchung hat aber nicht stattgefunden. Über den Grossmutterschwestersohn ist zuverlässiges zwar allerdings nur berichtet worden, hingegen konnte der jüngere Bruder einer, wenn auch nur ganz oberflächlichen Untersuchung unterzogen werden, die folgendes Ergebnis hatte:

III. Fall: J., F.. 23 Jahre alt, Bauer von Sch.

Vor 2 Jahren ist eine Abnahme des Sehvermögens in der Zeit von wenigen Wochen aufgetreten, eine Behandlung hat keine Besserung gebracht; zur Zeit werden Finger auf 1—2 m erkannt; grosser Druck wird nicht gelesen. Bei guter Orientierung ist ein zentrales Skotom ohne Einschränkung der äusseren Gesichtsfeldgrenzen nachweisbar, und objektiv bei äusserlich normalen Verhältnissen eine Atrophie des Opticus ohne Zeichen voraufgegangener Neuritis festzustellen.

— — —

In der ganzen Familie ist von einer Erkrankung von Seiten des Nervensystems nichts bekannt; Tuberkulose ist,

soweit man erfahren konnte, nie vorgekommen; irgendwelche hereditäre Belastung liegt nicht vor; über besondere Ereignisse in der Familie, welche auf bemerkenswerte Erkrankungen irgend welcher Art schliessen liessen, ist ebenfalls nichts zu berichten. Bei harter Arbeit und Sparsamkeit ist der Wohlstand in der Familie seit Generationen nach hiesigen Begriffen ein guter, soweit die Nachforschungen reichen. Die Ernährung ist eine genügende gewesen. Weiter haben die sorgfältig angestellten Erhebungen keinerlei Anhaltspunkte für eine bestimmte Ursache der merkwürdigen Erkrankung zu Tage gefördert. Über besondere Kinderkrankheiten der 3 Brüder, ungewöhnliche Kindersterblichkeit in der Familie ist ebenfalls nichts zu erfahren. Seit Generationen erreichen die Mitglieder der Familie vielfach ein sehr hohes Alter. Geisteskrankheiten sind gleichfalls nicht vorgekommen, auch die Annahme hereditärer Lues in der Familie wird durch keinerlei Beweise gestützt. Desgleichen wissen auch die älteren, noch lebenden Angehörigen der Familie, von denen selbst ein innerer Zusammenhang der Erkrankung bei den verschiedenen Verwandten der männlichen Mitglieder der Familie nicht bezweifelt wird, über eine Ursache der Erkrankung lediglich nichts anzugeben.

Um die Frage nach etwaiger Blutsverwandtschaft der Eltern oder Voreltern der mit einander verwandten erkrankten fünf Personen, von welchen eine solche in Abrede gezogen wird, sicher zu beantworten, sind von Professor Schleich Stammbäume der betreffenden Familien aufgestellt worden, die hier beigegeben sind. Die Aufstellung derselben, die soweit als möglich zurück bis ins 17. Jahrhundert angefertigt worden sind, konnte durch die liebenswürdige Beihilfe der betreffenden Ortsgeistlichen möglich gemacht werden. Aus den Familienregistern und den seit Mitte des 16. Jahrhunderts eingeführten Tauf-, Ehe- und Totenregistern sind die betreffenden Daten entnommen worden, über deren Zuverlässigkeit kein Zweifel

bestehen kann. Es sind in den Stammbäumen sämtliche erhältliche Daten (Geburts-, Todes-, Hochzeitsjahr, ausserdem die Zahl der Kinder) niedergelegt, um auch etwaige spätere Verwertung derselben zu ermöglichen. Was für unsere Zwecke aus den Stammbäumen entnommen werden kann, ist folgendes: (hiezu Stammbaum I und II.)

Um die auf den ersten Blick etwas verwickelt erscheinenden Verhältnisse des Stammbaumes I betreffs Verwandtschaft der Erkrankten und Blutsverwandtschaft ihrer Voreltern in Kürze klarzulegen, sind in dem Stammbaume die einzelnen in den verschiedenen Generationen aufgeführten Personen in fortlaufender Reihenfolge nummeriert, wobei von den Erkrankten die drei Brüder, J., die Nr. 3, 4 und 5, der Mutterschwestersohn, W., die Nr. 1 und der Grossmutterschwestersohn S. die Nr. 14 erhalten haben. — Die Erkrankten sind ausschliesslich Personen männlichen Geschlechts und die drei Brüder (3, 4, 5), ihr Mutterschwestersohn (1) und ihr Grossmutterschwestersohn (14) mit einander nahe verwandt: sie entstammen alle unmittelbar Ehen blutsverwandter Eltern. Bei 1 (W.) sind der Grossvater (26) des Vaters (6) und der Urgrossvater (27) der Mutter (7) Brüder und Söhne desselben Stammelternpaares (33 und 34). — Bemerkenswert ist, dass der Vater (6) und die Mutter (7) des Erkrankten (1) denselben Geschlechtsnamen W. wie ihr gemeinsamer Stammvater (34) führen, woraus die nur durch die männlichen Nachkommen desselben vermittelte Abstammung von dem Stammelternpaare hervorgeht. Ähnliche Verwandtschafts- und Abstammungsverhältnisse finden bei 14 statt: auch hier führen die Mutter (19) und der Vater (20) sowie der gemeinsame Stammvater (36) denselben Geschlechtsnamen; die Abstammung der Eltern (19 und 20) des Erkrankten (14) von dem gemeinsamen Stammvater (36) wird ebenfalls nur durch die männliche Nachkommenschaft desselben vermittelt. Des Erkrankten (14) Grossvater väterlicherseits (32) und Urgross-

vater mütterlicherseits (30) sind Stiefbrüder und Söhne desselben Vaters (36) aus dessen zwei Ehen mit 37 und 35. Die Mutter (9) der drei erkrankten Brüder (3, 4 und 5) sowohl als auch der Mutter Schwester (7), die Mutter von 1, stammen ebenfalls von blutsverwandten Eltern ab, deren Urresp. Urgrossväter (39 und 41) Vetter waren. Diese Blutsverwandtschaft ist die entfernteste in dem Stammbaume. Sämtliche Erkrankte (1, 3, 4, 5, 14) haben drei gemeinsame Stammelternpaare (23 und 24, sowie 35, 36 und 37 und endlich 46, 47). Zunächst stammen alle aus der Ehe von 23 und 24 des Stammbaumes in der Weise ab, dass diese Abstammung nur durch die weiblichen Nachkommen (7, 9, 18 und 19) dieses Stammelternpaares vermittelt wird; 23 und 24 sind die Grosseltern mütterlicherseits von 14, Urgrosseltern in direkter weiblicher Linie von 1, 3, 4 und 5. — Nach der Meinung der älteren Familienangehörigen soll die Krankheit von diesem Stammelternpaare (23 und 24) herkommen, ohne aber für diese Meinung einen bestimmten Grund anführen zu können. Diese Stammeltern (23 und 24), sowie deren Kinder hatten — was sichergestellt ist — keinerlei auffällige Erkrankungen und sind insbesondere nicht augenleidend gewesen. Nur die gemeinsame Abstammung von dem genannten Stammelternpaare ist den Erkrankten allein bekannt. Die Übertragung der Erkrankung durch die weiblichen Familienglieder wäre auch durch diese Annahme bestätigt. — Ein weiterer gemeinsamer Stammvater für sämtliche Erkrankte ist 36, aus dessen erster Ehe mit 35 durch Vermittelung seines Enkels (24), wie schon ausgeführt, sämtliche Erkrankten abstammen, aus dessen zweiter Ehe mit 37 aber weiter in direkter männlicher Linie 14 stammt. Endlich ist ein gemeinsames Stammelternpaar (46 und 47) für sämtliche Erkrankte wieder durch Vermittelung von 24; für die drei Brüder (3, 4 und 5) an einem zweiten Wege in direk-

ter männlicher Linie (43, 39, 34, 27, 21, 17 bis zur Mutter 9) vermittelst des Grossvaters (17) mütterlicherseits; für 1 auf ganz demselben zweiten Wege wie für 3, 4 und 5 durch Abstammung von dem Grossvater mütterlicherseits (17) und auf einem dritten in direkter männlicher Linie durch 43, 39, 34, 26, 16 und 6.

Stammbaum II ergiebt die Konsanguinität der Eltern (8 und 9) von 3, 4 und 5. Aus den Familienregistern des betreffenden Ortes lassen sich die Daten nur bis Mitte des vorigen Jahrhunderts entnehmen. Die übrigen Daten sind aus Toten- und Eheregistern zusammengetragen. Auch im Stammbaum II sind die einzelnen Personen mit Ziffern bezeichnet, die schon im Stammbaum I aufgeführten haben ihre dortigen Nummern beibehalten, die andern haben fortlaufende Ziffern erhalten.

Es ergiebt sich nun folgendes: Die Eltern (8 und 9) der drei erkrankten Brüder haben zwei gemeinsame Stammelternpaare, 62 und 63, sowie 70 und 71.

Die Urgrossmutter (56) von J. (8) und der Urgrossvater (55) von W. (9) sind Geschwister, weiter aber sind Grossvater (68) des Urgrossvaters (58) von J, (8) und der Grossvater (67) der Urgrossmutter (28) von W. (9) ebenfalls Brüder. Ohne Zweifel besteht noch nahe Verwandtschaft von 61, 64 und 63. Der sichere Nachweis derselben konnte aber nicht geliefert werden.

Eine doppelte, nähere und entferntere Blutsverwandtschaft der Eltern (8 und 9) der drei Erkrankten ist also erwiesen und somit durch die beiden Stammbäume nahe Blutsverwandtschaft der Erkrankten und der drei Elternpaare sicher festgestellt.

Dass hereditäre Verhältnisse bei der Erkrankung eine Rolle spielen, ist gleich von Anfang an von Leber festgestellt und durch das Ausgeführte auch für unsere Fälle

zweifellos bestätigt. Über Konsanguinität der Eltern oder Voreltern der Erkrankten sind nur ganz spärliche Nachrichten vorhanden (Mooren; König). Ob der Konsanguinität eine grössere Rolle, als bisher angenommen wurde, zukommt, ist nicht zu entscheiden, wenn nicht in den bisher beobachteten Fällen nachträglich noch, oder in den künftig zur Beobachtung gelangenden, mit derselben Genauigkeit und in der gleichen Ausdehnung Stammbäume der befallenen Familien aufgestellt werden, wie in unserem Falle, und man sich nicht mit mündlicher Auskunft der Betreffenden genügen lässt. Von diesem Gesichtspunkte aus vor allem wird unseren Stammbäumen Wert beigemessen werden und die Veröffentlichung derselben als berechtigt erscheinen müssen. Ob und inwieweit und namentlich in welcher Weise dann etwaigen Ergebnissen eine Bedeutung beizulegen ist, kann zunächst gar nicht abgesehen werden; keinenfalls aber dürfen wir solche als ganz nebensächlich bezeichnen.

Im Folgenden ist zum Schlusse eine tabellarische Zusammenstellung sämtlicher in der mir zugänglichen Litteratur mitgeteilten Fälle gegeben (cf. beiliegende Tabelle). Die Fälle von Hutchinson (3)*), Story (13)*), Browne (15)*) und ein Teil der Fälle von Habershon (14)*) sind in die Tabelle nicht aufgenommen worden, da sie wohl nicht als reine Fälle unserer typischen Erkrankung zu bezeichnen sind wegen der wahrscheinlich vorhandenen Ätiologie einer Intoxikation. In der Tabelle sind der Reihe nach in fortlaufender Zahl die einzelnen Beobachtungen nach der Zeit ihrer Veröffentlichung mit ihrem Autor aufgeführt; ferner die Zahl der Erkrankten mit Trennung nach dem Geschlechte. Die Beobachtungen, in denen die Frauen freigeblieben oder beteiligt waren, und in welchen die Übertragung durch die Frauen

*) Die Nummern beziehen sich auf das Litteraturverzeichnis.

evident war, sind besonders vermerkt. Weiter ist dann die Zahl der Generationen, welche von der Erkrankung befallen waren, etwaige Beteiligung von Seitenlinien, das Alter der Erkrankten zur Zeit der Erkrankung, soweit darüber Mitteilung gemacht ist; endlich sind etwaige Konsanguinität der Eltern, sowie die Verwandtschaftsverhältnisse der Erkrankten angegeben.

Die Zusammenstellung ergiebt nun folgendes Resultat:

1	2	3	11	10	8	9	4	5	6	7	12	13
Laufende No.	Autor (mit beigesetzter Nummer der Litteratur-Übersicht).	Zahl der Erkrankten.	Alter der Erkrankten.	Beteiligung von Seitenlinien.	Übertragung durch Weiber.	Zahl der Generationen.	Männer.	Weiber.	Weiber frei.	Weiber befallen.	Konsanguinität.	Verwandschaftliche Beziehungen der Erkrankten.
1.	v. Gräfe. 1)	3	20. 20. 19.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
2.	v. Gräfe. 1)	2	23. 20.	0	0	1	2	0	1	0	0	2 Brüder.
3.	Leber. 2) 3)	7	20. 13. 28. 13. 22.	1	1	2	7	0	1	0	0	5 Brüder, 2 Mutterbrüder.
4.	Leber. 2) 3)	3	17. 28. 19.	0	0	1	2	1	0	1	0	2 Brüder, 1 Schwester.
5.	Leber. 2) 3)	2	20. 27.	0	0	1	1	1	0	1	0	Bruder und Schwester.
6.	Leber. 2) 3)	3	17. 17. 17.	1	1	2	3	0	1	0	0	Patient u. zwei Mutterbrüder.
7.	Sedgwick. 3)	5	57. 56. 48. 48. 42.	1	0	2	5	0	1	0	0	4 Brüder, 1 Vaterbruder.
8.	Ewers. 2)	2	20. 20.	0	0	1	2	0	1	0	0	2 Brüder.
9.	Prouff-Daguenet. 3)	6	21. 21. 27. 3 21—27.	1	1	2	6	0	1	0	0	3 Brüder, 1 Mutterbruder und 2 Mutterschwestersöhne.
10.	Alexander. 3)	3	20. 29. 23.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
11.	Pufahl. 4)	4	22. 28.	1	1	2	4	0	1	0	0	3 Brüder, 1 Mutterbruder.
12.	Fuchs. 5)	3	32. 25. 26.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
13.	Fuchs. 5)	7	21. 19. 21. 21. 33. 20. 20.	1	1	2	7	0	1	0	0	2 Brüder, 5 Schwestersöhne.
14.	Fuchs. 5)	3	48. 53. 49.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
15.	Higgens. 6)	3	15. 16?	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
16.	Higgens. 7)	3	15. 10. 13.	0	0	1	2	1	0	1	0	2 Brüder, 1 Schwester.
17.	Mooren. 8)	7	17. 22. 18. 28. 20. 20.	1	0	2	6	1	0	1	1	2 Brüder, 1 Schwester, 1 Vaterbruder, 3 Geschwisterkindskinder.
18.	Mooren. 8)	3	18. 19. 21.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
19.	Mooren. 8)	3	—	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
20.	Mooren. 8)	3	22. 16. 20.	0	0	1	2	1	0	1	0(?)	2 Brüder, 1 Schwester.
21.	Mooren. 8)	2	—	0	0	1	2	0	1	0	0	2 Brüder.
22.	Mooren. 8)	2	—	0	0	1	2	0	1	0	0	2 Brüder.
23.	Mooren. 8)	3	28. 18.	1	0	2	3	0	1	0	0	2 Brüder, 1 Oheim.
24.	Mooren. 8)	3	26. 18.	0	0	1	3	0	1	0	0	2 Brüder.
25.	Norris. 9)	9	48. 50.	1	1	5	6	3	0	1	0	1 Ururgrossvater, 1 Urgrossvater, 1 Grossmutter, 1 Onkel, 1 Tante, Mutter, Sohn, 2 Vetter.
26.	Norris. 9)	15	14. 19. 18. 14. 8. 8½. 7. 18. 14. 19. 15. 35. 14.	1	1	4	9	6	0	1	0	4 Brüder, 3 Schwestern, 2 Vettern mütterlicherseits, 2 Onkel, 2 Tanten, 1 Grossonkel der Mutter, 1 Urgrossmutter.

1	2	3	11	10	8	9	4	5	6	7	12	13
Laufende No.	Autor (mit beigesetzter Nummer der Litteratur-Übersicht).	Zahl der Erkrankten.	Alter der Erkrankten.	Beteiligung von Seitenlinien.	Uebertragung durch Weiber	Zahl der Generationen.	Männer.	Weiber.	Weiber frei.	Weiber befallen.	Konsanguinität.	Verwandtschaftliche Beziehungen der Erkrankten.
27.	Rampoldi. 10)	7	30—40. 65. 67.	1	1	4	4	3	0	1	0	Grossmutter, Vater, Sohn, Tante, Vetter, dessen Sohn, Cousine.
28.	Keersmäcker 11)	5	19. 20. 40. 32. 37.	1	1	2	5	0	1	0	0	Patient und 4 Mutterbrüder.
29.	Holz. 12)	3	18. 16. 22.	0	0	1	1	2	0	1	0	1 Bruder und 2 Schwestern.
30.	Habershon. 14)	4	16. 15. 17. 12.	0	0	1	4	0	1	0	0	4 Brüder.
31.	Habershon. 14)	5	33. 21. 60. 16.	1	1	2	5	0	1	0	0	Patient, 1 Mutterbrudersohn, 2 Muttervettern, 1 Muttercousinensohn.
32.	Haswell. 16)	12	9. 21. 48. 14. 27. 33. 20. 29. 18. 20. 23. 17.	1	1	3	10	2	0	1	0	6 Brüder, Mutter, 2 Mutterbrüder, 1 Mutterschwester, 2 Schwestersöhne.
33.	Nicolai. 17)	4	25. 29. 32. 36.	1	1	1	4	0	1	0	0	3 Brüder, 1 Vetter.
34.	Taylor. 18)	4	27. 21. 18. 6.	0	0	1	4	0	1	0	0	4 Brüder (Grossmutter?)
35.	Despagnet. 19)	6	28—30. 29. 20.	1	1	2	5	1	0	1	0	4 Brüder, 1 Schwester, deren Sohn.
36.	Somya. 20)	6	34. 19. 28. 18.	1	1	2	5	1	0	1	0	Patient, Mutter, 2 Mutterbrüder, 2 Grossmutterschwestersöhne.
37.	Müller. 21)	3	21. 23. 21.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
38.	König. 22)	4	30. 22.	1	1	3	4	0	1	0	0	Patient, Vetter, Grossonkel u. Onkel mütterlicherseits.
39.	König. 22)	5	20—28.	1	1	2	5	0	1	0	1	Patient, 3 Mutterbrüder, 1 Mutterschwestersohn.
40.	Westhoff. 23)	9	20. 19. 19. 25. 23. 71. 18. 17. 19.	1	1	3	9	0	1	0	0	Alle männlichen Nachkommen der Stammeltern und der einzigen Tochter, 4 Brüder, 3 Mutterbrüder, 2 Mutterstiefbrüder, zwei Grossmutterbrüder.
41.	Velhagen. 24)	3	19. 26. 20.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
42.	Ogilvie. 25)	3	24. 22. 27.	0	0	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
43.	Batten. 26)	6	12. 12. 12. 12.	1	1	2	2	4	0	1	0	1 Bruder, 2 Schwestern, Mutter, Mutterbruder u. Mutterschwester.
44.	Snell. 27)	2	17. 17.	0	0	1	2	0	1	0	0	2 Brüder.
45.	Snell. 27)	3	20. 24. 25.	1	0	1	3	0	1	0	0	2 Brüder, 1 Vetter.
46.	Snell. 27)	3	13. 14. 16.	0	0	1	2	1	0	1	0	2 Brüder, 1 Schwester.
47.	Higier. 28)	3	20. 27. 20.	0	1	1	3	0	1	0	0	3 Brüder.
48.	Klopfer (aus der Tübinger Klinik)	5	21. 24. 23. 23. 22.	1	1	2	5	0	1	0	1	3 Brüder, 1 Mutterschwestersohn und Grossmutterschwestersohn.
		214	24 Durchschnittsalter der Erkrankten.	23	20 = 42 Proc.	79	186 = 87 Proc.	28 = 13 Proc.	34 = 71 Proc.	14 = 29 Proc.	3 = 6,3 Proc.	

Im Ganzen verfügen wir über 48 Beobachtungen mit einer Gesamtzahl von 214 Erkrankten. Soweit über das Alter der Erkrankten zur Zeit der Erkrankung Angaben gemacht sind, schwankt dasselbe zwischen dem 6. und 67. Jahre. Obwohl in ganz typischen Fällen die Erkrankung zur Zeit der

Pubertät oder kurz darnach, also ungefähr um das zweite vollendete Lebensjahrzehnt auftritt, glaubte ich doch diejenigen Beobachtungen, in welchen sehr auffällige Abweichungen von dem für das Alter zur Zeit der Erkrankung bisher angenommenen Durchschnitte sich fanden, nicht ausschliessen zu sollen. Die dritte Beobachtung von Fuchs (5) zeigt ausser dem ungewöhnlichen Alter keine Abweichung von dem typischen Bilde der Erkrankung. Gegen die Aufnahme der Fälle von Sedgwick (3) und Rampoldi (10) könnten mit Recht Einwendungen gemacht werden, und zwar bei ersterem dahin, dass in der Familie der Erkrankten und bei diesen selbst schwere Erkrankungen des Zentralnervensystems (Paralyse) vorkamen und der Sehnervenerkrankung deshalb nur symptomatische Bedeutung für erstere zukommt; bei Rampoldi indessen dahin, dass die Angaben zu lückenhaft sind, als dass eine ganz sichere Entscheidung über die Art der Erkrankung getroffen werden könnte. Übrigens beeinflussen diese Fälle das von mir berechnete Durchschnittsalter für sämtliche Erkrankten, bei welchen bestimmte Angaben hierüber gemacht sind, doch so erheblich, dass dasselbe mit Einschluss dieser Fälle ca. 24 Jahre, unter Weglassung derselben aber nur ca. 20 Jahre, also die bisher angenommene Durchschnittsziffer beträgt.

Von der Gesamtzahl der Erkrankten (214) sind weitaus die Mehrzahl, 186 = 87 %, Männer und das weibliche Geschlecht hingegen in Übereinstimmung mit den bisher veröffentlichten Beobachtungen nur spärlich mit 28 = 13 % vertreten. Unter der Gesamtzahl der Beobachtungen sind 34mal die Weiber frei geblieben, also in 71 % nur Männer und in 29 % auch Weiber erkrankt. In 20 Fällen von 48, also in ca. 42 %, sind besondere Angaben darüber zu entnehmen, dass die Erkrankung durch Weiber übertragen worden ist; in den übrigen 58 % fehlen solche. Unter den Beobachtungen kam die Erkrankung 27mal vor bei 1 Generation, 15mal bei zwei, 3mal bei drei, 2mal bei vier und nur 1mal bei

fünf Generationen. Ausserdem sind im Ganzen 23mal Seitenlinien der Familien der Erkrankten beteiligt gewesen. Betreffs der ätiologischen Verhältnisse endlich sind bestimmte Angaben über Lues oder andere Erkrankungen nie gemacht, während andererseits in nur 3 Fällen, d. i. in 6,3 %, Konsanguinität der Voreltern der Erkrankten konstatiert wurde. Auch über diese einzeln aufgeführten Punkte wären in künftigen Fällen genauere Nachforschungen anzustellen und die Ergebnisse dann mitzuteilen.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Schleich für gütige Überlassung des Materials und vielfache Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit aufrichtigst zu danken.

Litteratur-Übersicht.

1) 1871. Leber, »Über hereditäre und kongenital angelegte Sehnervenleiden«. von Gräfe's Archiv für Ophthalmologie XVII, Bd. 2, S. 249—291: enthält die erste eingehendere Beschreibung dieser Erkrankung nebst Angaben aus der älteren Litteratur.

2) 1872. Leber, »Referat in Nagel's Jahresbericht für 1871« (Referat mit Anführung neuer Beobachtungen), S. 323.

3) 1877. Leber, »Die Neuritis optica infolge von Heredität und congenitaler Anlage«. Gräfe-Sämisch: Handbuch der Augenheilkunde, Bd. V, Kap. VIII, S. 824—828 (vgl. auch dortselbst die Litteraturangaben!).

4) 1878. Pufahl, »Über hereditäre Amblyopie«. Berl. Klin. Wochenschrift 1876, Nr. 10.

5) 1879. Fuchs, »Neuritis infolge hereditärer Anlage«. Klin. Monatsblätter 1879, S. 332.

6) 1880. Higgens, »Atrophy of optic nerves occurring about puberty«. Med. Times and Gaz. 1880, I, S. 450.

7) 1881. Higgens, »Three cases of simple atrophy of the optic nerve occurring in members of the same family«. Lancet 1881, II, S. 869.

8) 1882. Mooren, »Fünf Lustren ophthalmologischer Wirksamkeit«. 1882. S. 248 u. ff.

9) 1882—1884. Norris, »Hereditary atrophy of the optic nerve«. Transact. of the americ. ophth. soc. Boston for 1882—1884.

10) 1883. Rampoldi, »Amaurosi da atrofia in 4 generazioni«. Annal. d. Ottalm. XII, S. 269.

11) „ de Keersmaecker, »De l'atrophie axiale du nerf optique observée chez plusieurs membres d'une même famille«. Récueil d'ophthalmologie S. 193.

12) 1885. Holz, »Drei Fälle von genuiner atrophia nervorum opticorum simplex progressiva bei Geschwistern«. Inaug-Diss. Greifswald 1885.

13) „ Story, »Hereditary amaurosis«. Ophthalmic Review p. 33.

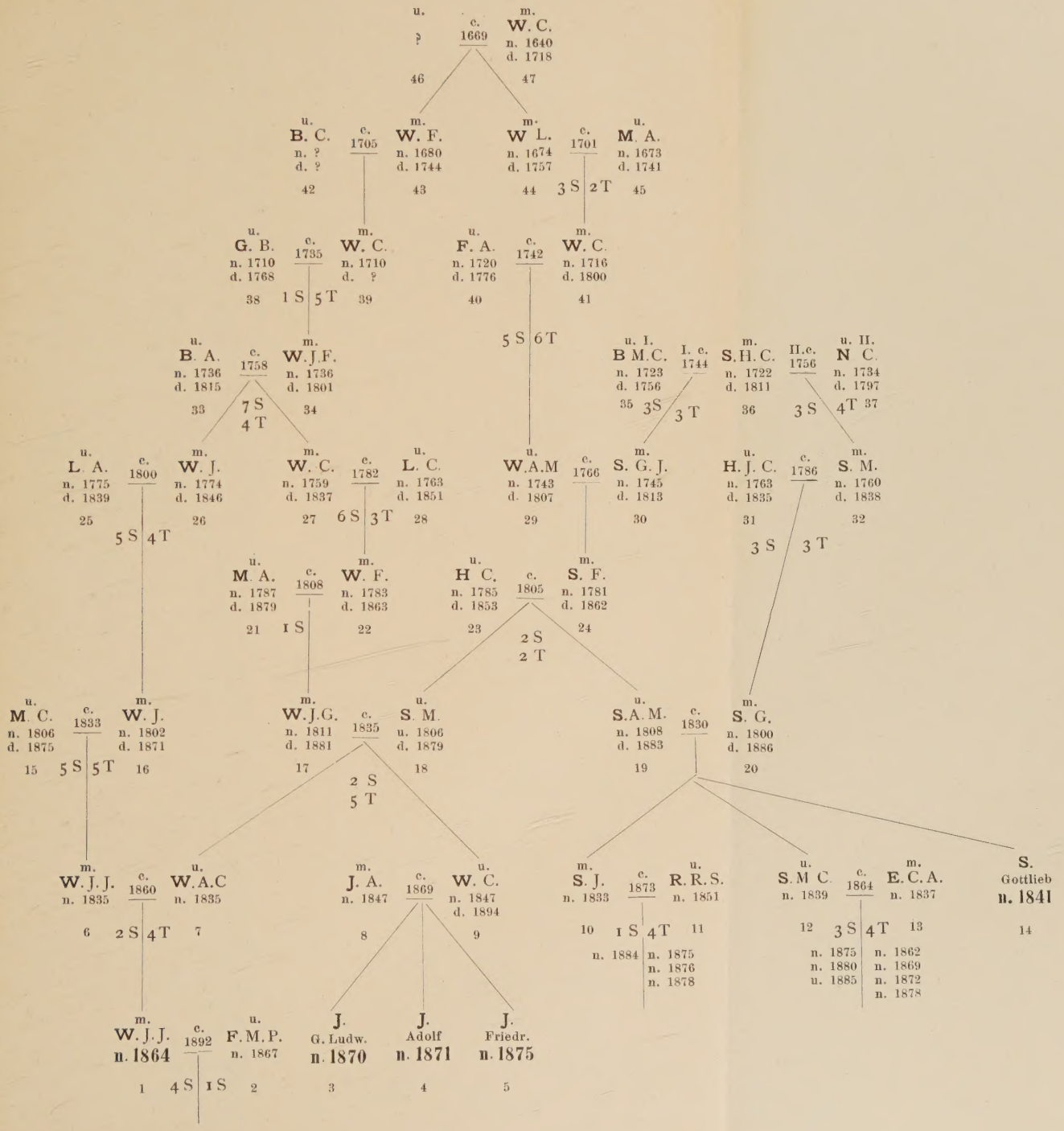
14) 1888. Habershon, »Hereditary optic atrophy«. Transact. of the ophthalm. society of the united Kingdom. 1888. S. 190.

15) „ Browne, »Optic atrophy in three brothers (smokers«). Ibid. S. 235.

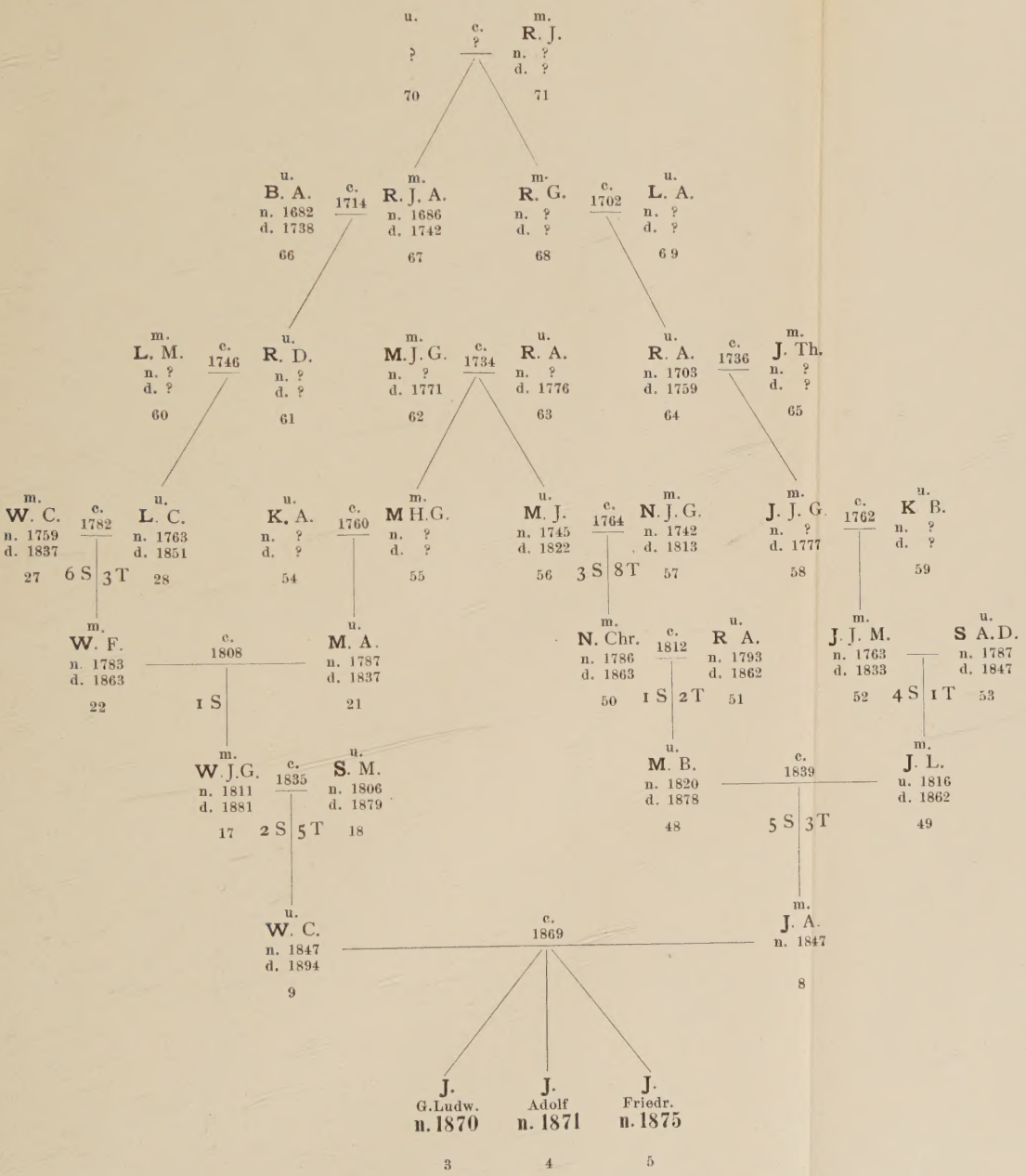
16) „ Haswell, »A case of hereditary amblyopia«. British. med. Journ. 1888, II, p. 1279.

17) 1890. Nicolai »Eenige gevallen van atrophia nervi optici in ééne Familie. Weekbl. van het Néderl. Tydschr. voor Geneesk. II, Nro. 13, 1890. Referiert Jahresbericht 1890, p. 353.
18) 1892. Taylor, »Hereditary optic atrophy«. Ophth. Review 1892, p. 35.
19) „ Despagnet, »De la nevrite optique héréditaire«. Récueil d'ophth. pag. 387. annal. d'oculistique. 55. T. 107, S. 375.
20) „ Somya, »Ein Beitrag zur Kenntnis der hereditären retrobulbären Neuritis«. Klin. Monatsblätter, S. 256.
21) 1893. Müller, »Genuine Atrophie der optici bei drei Brüdern«. Klin. Monatsblätter, S. 26.
22) 1894. König, »Atrophie héréditaire des nerfs optiques«. annal. d'ocul. 57. T. 111. S. 447.
23) 1895. Westhoff, »Hereditäre retrobulbäre neuritis optica«. Centralbl. f. Augenheilkunde, S. 168.
24) 1896. Velhagen, »Über hereditäre Sehnervenatrophie«. D. med. Wochenschrift Nr. 52, S. 841.
25) „ Ogilvie, »Optic nerve atrophy in three brothers«. Ophth. Review, p. 24.
26) „ Batten, »Optic nerve disease in a mother and three children«. Ibidem p. 154.
27) „ Snell, »Hereditary or congenital optic atrophy and allied cases«. Ibidem pag. 30.
28) 1897. Higier, »Zur Klinik der familiären Optikusaffektionen«. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. X, Heft 5 u. 6, S. 489.

Stammbaum I. *)


u. ? c. 1669 m. W. C. n. 1640 d. 1718
46 47
u. B. C. n. ? d. ? c. 1705 m. W. F. n. 1680 d. 1744 m. W L. n. 1674 d. 1757 c. 1701 u. M. A. n. 1673 d. 1741
42 43 44 3 S 2 T 45
u. G. B. n. 1710 d. 1768 c. 1735 m. W. C. n. 1710 d. ? u. F. A. n. 1720 d. 1776 c. 1742 m. W. C. n. 1716 d. 1800
38 1 S 5 T 39 40 41
5 S 6 T
u. B. A. n. 1736 d. 1815 c. 1758 m. W. J. F. n. 1736 d. 1801
33 7 S 4 T 34
u. I. B M. C. n. 1723 d. 1756 I. c. 1744 m. S. H. C. n. 1722 d. 1811 II. c. 1756 u. II. N C. n. 1734 d. 1797
35 3 S 3 T 36 3 S 4 T 37
u. L. A. n. 1775 d. 1839 c. 1800 m. W. J. n. 1774 d. 1846 m. W. C. n. 1759 d. 1837 c. 1782 u. L. C. n. 1763 d. 1851 u. W. A. M n. 1743 d. 1807 c. 1766 m. S. G. J. n. 1745 d. 1813 u. H. J. C. n. 1763 d. 1835 c. 1786 m. S. M. n. 1760 d. 1838
25 5 S 4 T 26 27 6 S 3 T 28 29 30 31 3 S 3 T 32
u. M. A. n. 1787 d. 1879 c. 1808 m. W. F. n. 1783 d. 1863 u. H C. n. 1785 d. 1853 c. 1805 m. S. F. n. 1781 d. 1862
21 1 S 22 23 2 S 2 T 24
u. M. C. n. 1806 d. 1875 c. 1833 m. W. J. n. 1802 d. 1871 m. W. J. G. n. 1811 d. 1881 c. 1835 u. S. M. n. 1806 d. 1879 u. S. A. M. n. 1808 d. 1883 c. 1830 m. S. G. n. 1800 d. 1886
15 5 S 5 T 16 17 2 S 5 T 18 19 20
m. W. J. J. n. 1835 c. 1860 u. W. A. C n. 1835 m. J. A. n. 1847 c. 1869 u. W. C. n. 1847 d. 1894 m. S. J. n. 1833 c. 1873 u. R. R. S. n. 1851 u. S. M C. n. 1839 c. 1864 m. E. C. A. n. 1837 S. Gottlieb n. 1841
6 2 S 4 T 7 8 9 10 1 S 4 T 11 12 3 S 4 T 13 14
n. 1884 n. 1875 n. 1876 n. 1878 n. 1875 n. 1880 u. 1885 n. 1862 n. 1869 n. 1872 n. 1878
m. W. J. J. n. 1864 c. 1892 u. F. M. P. n. 1867 J. G. Ludw. n. 1870 J. Adolf n. 1871 J. Friedr. n. 1875
1 4 S 1 S 2 3 4 5

Stammbaum II. *)



*) Anmerkung. m = maritus, u = uxor. Die Buchstaben geben die Anfangsbuchstaben der Geschlechts- und der Vornamen. n = natus (Geburtsjahr), d = denatus (Todesjahr), c = copulatio (Hochzeitsjahr), S = Söhne, T = Töchter.